Aus der Universitätsklinik Freiburg i. Br.
(Direktor: Prof. Dr. G. A. Rost)

Drei Fälle von Pseudoxanthoma elasticum

mit Veränderungen des Augenhintergrundes

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Albert Ludwigs-Universität zu Freiburg i. Br.

vorgelegt von

Rudolf Eckert
aus Kirchzarten

Freiburg i. Br. 1935

Druck von Gebr. Hoffmann, Bln.-Charlottenburg, Schillerstr. 44

Referent: Prof. Dr. G. A. Rost.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem lieben Vater

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545318_0043

Das in der Dermatologie mit dem Namen „Pseudoxanthoma elasticum" bezeichnete Krankheitsbild ist erst seit dem Jahre 1896 bekannt. In diesem Jahre konnte Darier zwei neue Krankheitsfälle, die schon lange vor ihm von Balzer im Jahre 1884 und von Chauffard im Jahre 1889 veröffentlicht waren, persönlich nachuntersuchen. Darier war es auch, der auf Grund seiner Untersuchungen zu neuen Resultaten kam und für dieses Krankheitsbild die Bezeichnung „Pseudoxanthoma elasticum" vorschlug. Seither hat sich dieser Name in der Literatur für diese bisher unbekannte Hautaffektion allgemein eingebürgert. Darier berichtete auf dem Londoner Kongreß im Jahre 1896 über die eigentümlichen Hautveränderungen dieser Fälle folgendes:

Zunächst der Fall Balzers, den dieser selbst noch als Xanthom bezeichnete, bei dem er jedoch schon eine Schwellung und einen Längs- und Querzerfall der elastischen Fasern beobachtet hatte.

„Ein 49-jähriger Mann hatte auf seinem Körper zahlreiche xanthelasmatische Plasques, die flach und blaßgelb waren und eine Größe von 1 qmm bis 1 qcm erreichten. Der Sitz war namentlich in den Gelenkfalten; der übrige Körper war fast frei, vorwiegend am Hals, in den Achselhöhlen, in den Ellbeugen und um den Nabel. In den Leisten und Kniekehlen waren sie weniger zahlreich. Die Flecken saßen längs der Hautfurchen und bildeten kleine Wülste. Bei der Sektion fand man auf dem Endocard blaßgelbe Flecke. Die mikroskopische Untersuchung zeigte, daß es sich bei der äußeren Haut und bei den serösen Häuten um die fast gleiche Veränderung handelte. Balzer fiel als Erstem die Veränderung des elastischen Gewebes auf und er spricht deshalb von Xanthoma elasticum. Die Fasern waren aufgelockert und gespalten, zuweilen auseinandergezerrt und knotig. Einzelne Haufen kleiner

Trümmer standen noch mit gesunden Fasern in Verbindung".

Der zweite Fall, auf den Darier in seiner Abhandlung zu sprechen kommt, ist der von Chauffard in der Société Médicale des Hôpitaux als Xanthellasma disseminatum et symmetricum vorgestellte. Dieser Fall wurde von Besnier und Doyon 1891, ausführlich beschrieben und Darier konnte ihn wiederholt nachuntersuchen; darüber berichtet er kurz:

„Bei einem Manne von 42 Jahren begann das Hautleiden im Alter von 26 Jahren. Zuerst fiel auf, daß sich die Haut in den Ellbeugen bläulich verfärbte und zu jucken anfing. Das Blau ging bald in ein Gelb über und dieser Farbton ist seither geblieben. Die nämlichen Veränderungen spielten sich dann nacheinander in den Achseln, am Halse und auf der Bauchhaut ab. Die Herde vergrößerten sich im Laufe der Jahre, besonders diejenigen in den Achseln, am Hals und auf der Mundschleimhaut. Die Neubildungen saßen bei Nachuntersuchung Dariers in den Beugefalten des Rumpfes und der großen Gelenke der Extremitäten. Man fand sie am Hals, in den Achselhöhlen, in den Ellbeugen, auf der Bauchhaut, in den Leisten, in der Kniekehle, an der unteren Fläche des Gliedes und in der Afterspalte. Sie bestanden aus großen xanthomatösen Flecken und Plaques, ragten kaum hervor und hatten gelbliche Färbung wie Milchkaffee. Die Flekken waren bei näherem Zusehen leicht höckerig. Die einzelnen Höcker entstanden durch Zusammenfließen hanfkorn- bis linsengroßer Stellen, die selber hellgelb auf einem netzartig gezeichneten violett oder lilafarbenen Grunde saßen. Die Haut fühlte sich an den erkrankten Stellen weich und pastös an, wie feuchter Sammet; sie war außerdem deutlich gelockert und weniger elastisch als im Normalen. Weiter wird ein gelblicher Fleck von der Größe eines Getreidekornes an den Commissurae palpebrarum beschrieben.

Histologisch beschreibt Darier das elastische Gewebe als wie gebrochen, zerstückelt, verbogen und in

kleine Klümpchen verwandelt. Dieser Veränderung gab Darier die Bezeichnung „Elastoclasis" oder „Elastorhexis" Sie erstreckte sich durch die ganze Dicke der Lederhaut von dem subpapillären Netzwerk bis zur Höhe der Drüsen. Die Subcutis war nicht mit in den Prozeß einbezogen. Epidermis und Papillarkörper verhielten sich normal. Die Gefäße waren erhalten und ihr elastischer Mantel nicht bei der Elastoclase beteiligt. Bei starker Vergrößerung wurden die elastischen Fasern dicker und breiter gefunden, häufig waren sie auch gebrochen und in Stäbchen oder kurze Zylinder zerbröckelt oder sie waren ganz auseinandergefallen und in lauter Körnchen und Krümelchen aufgelöst. Bei Färbung, namentlich mit saurem Orcein zeigte das veränderte Gewebe eine Neigung, basophil zu werden, was daraus hervorging, daß die Krankheitsherde sich weniger intensiv färbten. Die Zellen in den Herden der Elastoclase, die deutlich vermehrt sind, will Darier nicht als Leukozyten oder Plasmazellen gedeutet wissen. Ausdrücklich wird hervorgehoben, daß keinerlei xanthomatöse Zellen gefunden wurden. Mastzellen kamen in mäßiger Menge vor".

Auf Grund seiner klinischen und histologischen Studien kam Darier zu neuen Feststellungen bei diesem Krankheitsbild, das er am Schluß seiner Abhandlung so zusammenfaßt.:

1. Es gibt eine wahrscheinlich nur selten vorkommende Krankheit der Haut mit deutlichen, unverkennbaren anatomischen und klinischen Symptomen, die man Pseudo-Xanthoma elasticum nennen kann.
2. Klinisch äußert sich diese Krankheit durch Bildung von Flecken, Plaques oder gelblichen Papeln, die mit denen des echten Xanthoms große Aehnlichkeit haben. Sie unterscheiden sich von letzteren einmal durch ihren Sitz, der fast ausschließlich die Beugefalten der größeren Gelenke des Rumpfes und der Gliedmaßen betrifft, so wie zum anderen durch die Schlaffheit der Haut und ihre Elastizitätseinbuße an den befallenen Punkten.

3. Anatomisch findet die Krankheit ihren Ausdruck in einer Zerreißung mit Schwellung und schließlich Zerfall des elastischen Gewebes in lauter Krümelchen, welche Veränderung man als Elastorhexis bezeichnen kann. Dagegen vermißt man die spezifischen Veränderungen des Xanthoms, xanthomatöse Zellen und Fettkörner.
4. Ueber Pathogenese und Natur des Pseudo-Xanthoma elasticum herrscht noch völlige Unklarheit. Es ist beim Kinde und beim Erwachsenen, die Infektionen oder Intoxikationen ausgesetzt waren, beobachtet worden und scheint von unbegrenzter Dauer zu sein. Wir sind berechtigt, es zu den verschiedenen Formen der Hautatrophie an die Seite der Atrophia maculosa cutis (Jadassohn) z. B. zu verweisen.
5. Auf jeden Fall verdient dieses Pseudo-Xanthom seinen eigenen Platz in der Nosologie schon allein wegen der vorherrschenden und anscheinend primären Veränderung des elastischen Gewebes, wie man sie in dieser Form beim echten Xanthom nicht antrifft."

Seit der Veröffentlichung Dariers auf dem Londoner Kongreß sind bis heute etwa 40 Fälle als Pseudoxanthoma elasticum diagnostiziert und veröffentlicht worden. Außerdem wurden auf inzwischen stattgefundenen Sitzungen von dermatologischen Gesellschaften und auf Kongressen mehrere Fälle mit der Diagnose „Pseudoxanthoma elasticum" kursorisch erwähnt bezw. demonstriert. Jedoch kann man diese Fälle nicht alle, wie schon Arzt, Friedemann und Gans dargelegt haben, als wirklich echte Fälle von Pseudoxanthoma elasticum gelten lassen. Soviel steht fest, wie allein schon das eingehende Studium der Literatur lehrt, daß ein Teil der als Pseudoxanthoma elasticum diagnostizierten Fälle sicherlich Fehldiagnosen waren. Friedmann berichtet hierzu: „Während die ersten mitgeteilten Fälle klinisch und histologisch ein verhältnismäßig scharf umschriebenes Krankheitsbild darstellen, hat sich dieses im Laufe der Zeit verwischt, so daß wir heute in der Hauptsache wohl zwei Arten der Erkrankung unterscheiden können: 1. die typischen Fälle (Typus Balzer-Darier), 2. die atypischen Fälle".

Krantz macht nun neuerdings eine Einteilung in echte und unechte Fälle, indem er diejenigen, die der Darierschen Beschreibung vollständig entsprechen und untereinander gleich sind, als echt bezeichnet; während er die sogenannten atypischen, d .h. diejenigen, welche von der Darierschen Beschreibung abweichen und untereinander verschieden sind, als unecht bezeichnet. Früher, so argumentiert Krantz, als man das Krankheitsbild nur auf Grund der Beschreibung der zwei Darierschen Fälle kannte, war es möglich, die Ansicht zu vertreten, daß Abweichungen vorkommen konnten. Heute aber weiß man, daß die echten Fälle der Darierschen Beschreibung in der Hauptsache entsprechen. Darier hat also eine schlechthin vollkommene Beschreibung des Krankheitsbildes schon gegeben.

Das charakteristische Krankheitsbild zeigt nach den bisherigen Veröffentlichungen, vorausgesetzt, daß man diejenigen Fälle, deren Diagnose zweifelhaft ist, unberücksichtigt läßt, folgendes:

Es treten an den Beugefalten der großen Gelenke, namentlich in der Achselhöhle, in der Ellbeuge, Kniekehle und Leistenbeuge, auch an den seitlichen Partien des Halses, weniger am Rumpfe, hier aber dann vorwiegend auf der Bauchhaut in der Umgebung des Nabels, leicht erhabene papulöse Effloreszenzen auf, die isoliert sein können oder auch stellenweise konfluieren. In der Gesamtheit betrachtet, zeigen die einzelnen Veränderungen vielfach eine netzförmige Anordnung. Die Lokalisation ist vorwiegend an bedeckten Körperstellen, doch liegen auch Beobachtungen vor, wo die klinisch und histologisch genau gleichen Veränderungen an unbedeckten Körperstellen sich in ihrer Lokalisation über den ganzen Körper verteilen. Als seltene Lokalisationsstelle wurde die Mundschleimhaut beobachtet. Die einzelnen Effloreszenzen sind stecknadelkopf- bis linsengroß. Sogar bis pfenniggroße Papeln und Flecke und längere Balkenbildungen können vorkommen. Es sind teils rundliche, teils vielgestaltige Knötchen, die die Form von Stippchen, Streifchen und Fleckchen

verschiedener Größe annehmen können. Die Hervorragungen sind eigentümlich weich und bilden untereinander schlaffe Faltenstränge. Diese sitzen vorwiegend in den Achselhöhlen und fallen schon beim ersten Blick dem Beobachter ins Auge. Ihre Oberfläche ist glatt, nirgends gedellt und ragt an manchen Stellen deutlich über das Niveau der Umgebung hervor. Die Effloreszenzen zeigen eine Gelbfärbung nach Art der Xanthome. Besonders deutlich werden sie, und vor allem ihr Farbton, wenn man die betreffenden Hautstellen anspannt, oder unter Glasspateldruck. Die Lokalisation des Leidens ist meist symmetrisch, doch ist auch asymmetrisches Auftreten beobachtet. Die Krankheit befällt beide Geschlechter ziemlich gleichmäßig, ist in jedem Alter festgestellt worden und zeigt in ihrem klinischen Verlauf keine nennenswerten Veränderungen des einmal vorhandenen Bildes. Einzelne Fälle zeigen eine familiäre Disposition.

Bei der histologischen Untersuchung der Krankheitsherde ergeben sich Befunde, die in der Hauptsache in eigentümlichen Veränderungen des elastischen Gewebes der Cutis bestehen. Epidermis und Papillarkörper zeigen durchaus normale Verhältnisse. Die Cutis hingegen ist der hauptsächliche Ort, wo sich die Gewebsveränderungen abspielen. Dicht unterhalb dem Papillarkörper hat das elastische und kollagene Gewebe noch normales Aussehen. Die elastischen Fasern verlaufen hier zur Cutis hin wagerecht und sind vor normaler Zartheit und Dichte. Zarte Fasern steigen aufwärts in den Papillarkörper und ziehen bis ins Stratum basale. Entzündliche Veränderungen, die sich durch Zellansammlungen dokumentieren, werden hier noch vermißt. Auch die Gefäße zeigen in ihrem Verlauf nichts Pathologisches. Erst in der tieferen Region bis in das Gebiet der Schweißdrüsenknäuel finden sich die Veränderungen. In seitlicher Richtung erstrecken sich die Veränderungen nur selten über die benachbarten Haarbalgdrüsenfollikel hinaus. Die Ausbreitung ist nicht gleichmäßig flächenhaft, sondern es bilden sich ungleichmäßig geformte Herde, die durch Stränge normalen elastischen

Gewebes verbunden sein können. Die Abgrenzung der Erkrankung gegen die Subcutis ist oft unregelmäßig und zeigt mitunter allmähliche Uebergänge, doch ist sie selbst von krankhaften Veränderungen meist frei. Den Krankheitsherd erkennt man schon im ungefärbten Präparat an seinen körnigen und unregelmäßig zusammengeknüllten Massen. Bei Färbung tritt das verworrene Durcheinander des körnig zerfallenden Gewebes deutlicher zutage, man erkennt noch besser, daß die Veränderungen in erster Linie das elastische Gewebe betreffen. Die elastischen Fasern zeigen in den Krankheitsherden mitunter die Neigung, basophil zu werden, was sich dadurch kund gibt, daß sie die Unnasche Elacinreaktion geben. Mitunter wechselt an der gleichen Faser die Färbbarkeit, es wechseln basophile mit acidophilen Strecken ab. Die einzelnen Fasern sind zerrissen, teilweise verklumpt. Vorwiegend an ihren Enden sind die Fasern aufgelockert und in einzelne Bröckel und Krümel zerfallen. Sie bilden ein unregelmäßiges Gewirr von plumpen und körnig zerfallenen Knäueln. Darier spricht schon mit Rücksicht hierauf von Elastoclasis und Elastorhexis. Die Fasern nehmen auch an Dicke zu, sie werden gewellt und es bilden sich Einschnürungen, die ihnen ein rosenkranzartiges Aussehen von Mycelfäden verleihen. Auch Vakuolenbildung innerhalb der Fasern wurde beobachtet. Es finden sich Zusammenballungen von einzelnen Fasern zu unregelmäßigen Knoten und im einzelnen können sie bandartig verbreitert und wie zu einer Spirale aufgerollt erscheinen. Außerhalb der Krankheitsherde sind dagegen die elastischen Fasern zart und verlaufen in den ihnen eigentümlichen Windungen.

Die Veränderungen betreffen in der Hauptsache das elastische Gewebe; das kollagene Gewebe hat keinen vom Normalen nennenswert abweichenden Befund. Ein Zerfall des kollagenen Gewebes ist jedenfalls mit Sicherheit nicht festzustellen. Allerdings können die einzelnen Balken des Kollagens dicker und plumper erscheinen, sodaß eine gewisse Beteiligung dieses Gewebes nicht auszuschließen ist. Die Gefäße innerhalb der Krankheitsherde sind in der Re-

gel unverändert und zeigen vor allem keine pathologischen Befunde ihrer elastischen Gebilde. In der Umgebung der Herde ist das Gewebe normal. Die elastischen Fasern, normal strukturiert, sind kaum verdickt oder vermehrt. Sie gehen unmittelbar aus den veränderten Faserteilen hervor, bezw. in diese über.

An zelligen Elementen werden in den betroffenen Stellen Bindegewebszellen und Mastzellen vielfach gesehen. Leukocyten und Plasmazellen sind nicht festzustellen. Ebenso sind Zellen, wie sie beim echten Xanthom als sogenannte Xanthomzellen vorkommen, bis heute nicht gefunden worden.

Gegenüber diesen typischen Befunden erwähnen einige Autoren Besonderheiten, die zwar an Bedeutung zurücktreten, aber immerhin hier nicht unerwähnt bleiben sollen. So wurden vielfach Riesenzellen beobachtet. Bodin hat schon 1900 in seinem Fall vereinzelte Riesenzellen gesehen, doch war er sich nicht im klaren, ob er sie als Elastinoblasten oder Elastinoklasten deuten sollte. Er sah die Riesenzellen vorwiegend in der Nähe der Gefäße und an der Peripherie der Herde und glaubt, daß dieselben mehr dem Typus der Myeloplaxen, weniger dem Langhansschen Typus entsprächen. Juliusberg deutete die in seinem Fall gefundenen Riesenzellen als Elastinoblasten. Den Befund von Riesenzellen erhoben auch Gutmann und Welti. Marchesani und Wirz fanden ebenfalls in einem ihrer vier Fälle Granulationsgewebe mit zahlreichen Riesenzellen vom Langhansschen Typ, das die Autoren an tuberkuloide Strukturen denken ließ. Boselini fand in seinem Fall um die Herde hier und da disseminiert reichlich Mastzellen. Dohi sah die Mastzellen vermehrt hauptsächlich in der Umgebung der Gefäße.

Neuerdings wurde in den elastischen Fasern vielfach Kalkinkrustation beobachtet. Es waren in den Krankheitsherden die stark lichtbrechenden, teils kleineren, teils größeren bröckligen Substanzen als Ablagerungen von phosphorsaurem Kalk nach der Kossaschen Methode festgestellt worden. Die Kalkablagerungen fanden sich in

denjenigen elastischen Fasern, die schon bei der Färbung Veränderungen aufwiesen. Verkalkte elastische Fasern wurden zum erstenmal von v. Tannenhain als Verkalkungen hyaliner elastischer Schollen bei Pseudoxanthoma elasticum beschrieben. Er schildert sie als opale Inseln mit stark glänzenden Fasern. Ohno fand in seinen 7 Krankheitsfällen Kalkablagerungen in allen Herden. Die Kalkablagerungen waren hierbei auch in solchen Krankheitsherden deutlich, in welchen die Aufquellung und Segmentierung der Elastica so minimal war, daß man mit großer Wahrscheinlichkeit eine erst im Entstehen begriffene Erkrankung annehmen konnte. Diese Verkalkung der Hautbezirke führt Ohno auf eine kongenitale Ernährungsstörung zurück. Nach seiner Meinung verliert die Haut durch die Kalkablagerung ihre Elastizität und die angrenzenden Hautbezirke werden dadurch fixiert. Die Kalkablagerungen in der Lederhaut hält er für primäre, die Veränderungen der elastischen Fasern für sekundäre Erscheinungen. Er nimmt an, daß die Kalkablagerungen im Gewebe der Lederhaut wahrscheinlich mit der kongenitalen Dystrophie der Haut in engerem Zusammenhang stehen, und empfiehlt aus diesem Grunde statt der bisherigen Bezeichnung Pseudoxanthoma elasticum den Namen Pseudoxanthoma elasticum calcosum. Friedmann spricht ebenfalls diesen Kalkablagerungen bei seiner relativ jugendlichen Patientin – es handelt sich um eine 25 jährige – besondere Bedeutung zu und gibt folgende Erklärungsmöglichkeit: Er bemerkt, daß das erste Auftreten der Affektion zeitlich ungefähr mit der Gravidität zusammentraf. Während der Schwangerschaft findet vielleicht als ein Ausdruck der veränderten und gestörten Ovarialtätigkeit eine allgemeine Umstimmung besonders im Kalkstoffwechsel statt, der in hochgradigen Fällen bis zum Entstehen einer Osteomalacia führt, in weniger schweren in nachweisbaren Zahnkalkveränderungen besteht. Es könnte daher angenommen werden, daß bei seiner Patientin eine solche Umstimmung stattgefunden hat, die ohne sonstige Manifestation zur Kalkinkrustation der schon vor-

her degenerierten Fasern geführt hat. Diese Erklärung mag in seinem speziellen Falle etwas Richtiges haben, doch wie soll man die Kalkbildung in anderen Fällen erklären? Jedenfalls kann diesem Moment keine Allgemeingültigkeit zukommen.

Frühere Autoren erwähnen nichts von Kalkherden. Friedmann bemerkt jedoch hierzu, wie oft das Vorkommen kristallinischer oder stark lichtbrechender Massen erwähnt wird, und schließt daraus wohl mit Recht, daß es sich in diesen Fällen ebenfalls um Kalkniederschläge handelte. So erscheinen Balzer die kleinen elastischen Massen wie eine Menge irregulärer Kristalle. Darier spricht zwar nicht davon, doch lassen seine Abbildungen auf kristalloide Bildungen schließen. Bodin vergleicht seine Befunde mit dem glänzenden Häutchen, das die Würmer nach einem Regenfall auf der Erdoberfläche zurücklassen. Werther spricht von unregelmäßiger Lichtbrechung, die dem erkrankten Gebiet ein matt opales Aussehen gibt. Neuerdings bringen Marchesani und Wirz in ihrer Arbeit eine Abbildung, die deutlich verkalkte elastische Gewebsbröckel zeigt. Welti fand stellenweise die elastischen Formen mit Kalk inkrustiert.

Wie weit diese Kalkablagerungen vielleicht zum typischen histologischen Befund beim Pseudoxanthoma elasticum gehören, kann noch nicht entschieden werden. Jedenfalls beschreiben fast alle neueren Beobachter solche Kalkablagerungen und nach kritischer Betrachtung früherer Beschreibungen kann ebenfalls auf das Vorhandensein von Kalk in den veränderten Bezirken geschlossen werden, sodaß man schon mit gewissem Recht dazu neigen kann, diesen Befund als zum Bilde gehörig zu bezeichnen.

Marchesani und Wirz heben außerdem in ihren Fällen als wichtigste histologische Befunde Gefäßveränderungen besonderer Art hervor, wie sie bislang bei Pseudoxanthoma elasticum noch nicht beobachtet wurden. In einem ihrer Fälle fiel der Reichtum an Gefäßen innerhalb der Zone der Elastorhexis und ihrer Umgebung auf. Die Gefäße hatten durchweg ein erweitertes Lumen und ver-

dünnte Wandungen. In einem anderen Falle wurden zahlreiche Stasen beobachtet, wobei die Gefäßrohre mit roten Blutkörperchen dicht gefüllt waren. In einem weiteren Fall stellten sie Blutungsherde fest und bemerkten, daß in vielen erweiterten, vor allem aber in den geborstenen Gefäßen die Elastica fehlte. Nebenbei sei bemerkt, daß Dohi stellenweise in den Kapillaren der Krankheitsherde gegen das Lumen zu springende Endothelien sah, aber sonst keine weiteren Veränderungen. Watrin und Crehange konstatierten bei ihrem Fall erweiterte und neugebildete Gefäße im Bereich der krankhaften Veränderungen. Wie weit diesen Feststellungen eine besondere Bedeutung zukommt, bleibt weiteren Beobachtungen vorbehalten.

In neuerer Zeit wurde wiederholt die Kombination von Pseudoxanthoma elasticum mit Pigmentstreifenerkrankung des Augenhintergrundes beobachtet. Grönblad stellte als Erster im Jahre 1929 dieses Zusammenvorkommen in drei Fällen fest. In einer vorläufigen Mitteilung der Acta ophthalmica (Kopenhagen, 7. 329, 1929) berichtet er von drei Patienten, die an angioid streaks an pseudocanthoma elastica erkrankt waren. Grönblad vertritt die Auffassung, daß es sich um eine allgemeine Erkrankung der elastischen Substanz im Körper handle. In dem von Strandberg auf der Dermatologischen Gesellschaft in Stockholm im Jahre 1929 berichteten Fall von Pseudoxanthoma elasticum konstatierte ein Ophthalmologe eigentümliche Veränderungen beiderseits am Augenhintergrund. Marchesani und Wirz berichten im Jahre 1931 über vier Fälle von Kombination beider Erkrankungen. Welti erwähnt in seiner im Jahre 1931 erschienenen Abhandlung, daß in seinem Fall von Pseudoxanthoma elasticum die Patientin seit 4 bis 5 Jahren eine Abnahme des Augenlichtes bemerkte. Krantz gibt 1932 zwei weitere Kombinationsfälle dieser Art bekannt. In der Literatur findet sich schon aus früherer Zeit ein beachtenswerter Hinweis in dieser Richtung. Hallopeau und Lafitte demonstrierten nämlich im Jahre 1903 in der Pariser Gesellschaft für

Dermatologie und Syphiligraphie den alten Fall von Chauffard, den Darier in seiner Abhandlung von 1896 bekannt gab. Sie zeigten, daß bei dem Patienten seit dem Jahre 1902 eine Amblyopie aufgetreten sei. Es wurde das Bestehen einer Chorio-Retinitis mit Sekundäratrophie der Papilla nervi optici festgestellt. Damals äußerte sich niemand in der Gesellschaft über eine mögliche Beziehung des Augenleidens zum Pseudoxanthoma elasticum. Doch kann man jetzt wohl mit Sicherheit annehmen, daß es sich auch in diesem Falle um eine Pigmentstreifen-Erkrankung handelte, da die chorioiditisartigen Veränderungen der Maculagegend nach heutiger Auffassung als geradezu typisch für ein fortgeschrittenes Stadium der Erkrankung angesehen werden. Die Pigmentstreifenerkrankung des Augenhintergrundes könnte dabei der Beobachtung entgangen sein.

Die Augenkrankheit, die durch das Auftreten von pigmentierten Streifen in der Netzhaut charakterisiert ist, wurde zum erstenmal von O. Plange im Jahre 1891 für sich allein gefunden und beschrieben. Bis heute sind weitere 30 Fälle bekannt, die zwar das klinische Bild vervollständigten, doch die Aetiologie und Genese des Leidens noch in vollem Dunkel ließen und nur zu Hypothesen Veranlassung gaben.

Die klinischen Merkmale des Krankheitsbildes am Auge seien hier auf Grund der bisherigen Beschreibungen wiedergegeben. Zunächst bemerkt man noch in nicht fortgeschrittenen Stadien der Krankheit als früheste und besonders charakteristische Symptome im Augenhintergrund Gefäßen vergleichbare Streifen. Die Netzhautgefäße selbst haben mit diesen Streifen nichts zu tun, sie ziehen ausnahmslos ohne Unterbrechung darüber hinweg. Die Zahl dieser Streifen und ihre Ausdehnung sowohl der Länge wie der Breite nach ist sehr verschieden. Sie können so breit sein wie ein Netzhautgefäß und sich diesen ähnlich in ihrem Verlauf verzweigen, oder sie können flächenhaft viel größere Dimensionen erlangen. In der Nachbarschaft der Papille ist die Begrenzung der Streifen mitunter ver-

schwommen, während die im übrigen Gebiet deutlich von der Umgebung abgesetzt sind. Ein weißlichgrauer, allmählich sich in das gewöhnliche Rot verlierender Hof umgibt die Papille, aus dem die Streifen zum Teil hervorzukommen scheinen. Die Streifen selbst ziehen kreuz und quer über den Augenhintergrund, wahllos in ihrer Anordnung, und haben einen gräulichen Farbton, der bis ins Rotbraune oder Schwarzbraune übergehen kann. Einzelne Streifen fallen dadurch besonders auf, daß sie wie von einem hellen Saum umgeben sind. Mitunter teilen sich die Streifen in der Nachbarschaft der Papille derartig, daß im Gegensatz zu den Gefäßen die Oeffnung des Winkels der Papille zugewandt ist. Auch maschenartige Anordnung der Streifen um die Papille wurde beobachtet. Charakteristisch ist eine mehr oder weniger geschlossene Ringform um die Papille. Radiäre Streifen verlaufen von hier bis in die Aequatorgegend. Die gegenseitige Verbindung der einzelnen Streifen nimmt nach der Peripherie zu deutlich ab. Ungleichmäßige Pigmentierung des Fundus fällt oft auf, insbesondere in der Gegend der Macula lutea zeigt sich eine Marmorierung der Pigmentanordnung. Des öfteren sind drusenähnliche Aufhellungen beschrieben worden. Die Erkrankung wurde bisher nur doppelseitig gefunden, wobei aber sehr wohl beide Augen in verschieden starkem Grade betroffen sein können. Das Leiden hat einen langsamen, progressiven Charakter, wie Beobachtung von Fällen nach vielen Jahren ergeben hat. Man fand, daß die Streifenbildung nach der Peripherie zu fortschreitet, daß einzelne Streifen an Ausdehnung zunehmen und neue Streifen in Erscheinung treten. Häufig kann man frische Blutungen der Maculagegend, seltener im übrigen Augenhintergrund zu sehen bekommen. Ihr Auftreten erfolgt meist ohne erkennbare Ursache und die Blutung bleibt in der Mehrzahl der Fälle von geringer Ausdehnung. Mit den Netzhautgefäßen stehen diese Blutungen in keinem direkten Zusammenhang, da die Gefäße überall unbeeinflußt darüber hinwegziehen. Dies deutet auch darauf hin, daß die Blutungen sehr in der Tiefe liegen. Durch Feststellun-

gen am binokularen Ophthalmoskop wurden diese Blutungen in die zwischen Netzhaut und Aderhaut gelegene Schicht lokalisiert. Mit dem Beginn dieser sekundären Veränderungen pflegen sich auch die Störungen des Sehvermögens einzustellen. Die Blutungen können sich im Laufe der Zeit zurückbilden und damit geht eine Besserung des Sehvermögens parallel. Mit der Resorption der Blutungen treten die Pigmentstreifen deutlicher hervor. Diese Blutungen in einer Schicht zwischen Netzhaut und Aderhaut können geradezu als typisch für das Krankheitsbild angesehen werden, da ähnliche Blutungen infolge von Traumen nicht vorzukommen pflegen.

Was die Entstehung des Augenleidens anlangt, so ist Plange der Auffassung, daß die Pigmentstreifen eine Folge der Blutungen sind. Die Wiederholung der Blutungen soll zu einer Pigmentablagerung führen, die die in Erscheinung tretenden Streifen von rotbrauner bezw. graubrauner Farbe bedingt. Die Meinung, daß Hämorrhagien für die Entstehung der Streifen die Ursache sind, wird auch noch von anderen Autoren vertreten. Für die Entstehung der Hämorrhagien aber konnte noch keine einwandfreie Erklärung gefunden werden. Die eigenartige Anordnung der Streifen ließ dabei die Annahme aufkommen, daß sich die Blutungen längs schon vorhandener Bahnen, wie sie die Aderhautgefäße, neugebildete Netzgefäße oder gar hypothetische Lymphgefäße darstellen würden, mit besonderem Vorzug ausbreiten. Von anderen Autoren wurde wiederum ein exsudativ entzündlicher Prozeß der Aderhaut angenommen; zumal in fortgeschrittenen Fällen, bei denen schon Blutungen aufgetreten waren, außerdem weiße Herde festgestellt wurden, die als Exsudatherde gedeutet wurden. Nach anderer Ansicht sind die Streifen Risse der Glasmembran, die durch Elastizitätsschwund infolge degenerativer Prozesse verursacht sein können. Die Streifen wären dabei lediglich ein optisches Scheinbild, das gewissen Reflexwirkungen seine Entstehung verdankt.

Bislang sind, wie angeführt wurde, neun Fälle bekannt,

die mit Sicherheit die Kombination beider Erkrankungen aufwiesen. Diesen seien hier drei weitere Fälle der Universitäts-Hautklinik Freiburg i. Br. angereiht.

Im ersten Fall handelt es sich um einen 48-jährigen Mann, der die Hautveränderungen schon in früher Jugend beobachtete. Die Effloreszenzen befanden sich ausschließlich am Hals und zeigten schon äußerlich das typische Bild von Pseudoxanthoma elasticum. Die histologische Untersuchung bestätigte die Diagnose vollkommen. Die mikroskopischen Präparate wurden nach folgenden Methoden gefärbt:

1.) Elasticafärbung nach Weigert,
2.) van Gieson,
3.) Unna-Pappenheim,
4.) Methylenblaufärbung,
5.) Kalkfärbung nach Cossa,
6.) Sudan und
7.) Purpurin.

Es fanden sich im Bereich der krankhaft veränderten Hautbezirke bei Färbung auf elastische Fasern schon bei schwacher Vergrößerung einzelne sich deutlich von der Umgebung abhebende Herde. Im Gebiet dieser Herde traten die dunkelgefärbten elastischen Massen besonders deutlich hervor. Die Epidermis zeigte einen durchaus normalen Befund. Die Papillenformung war sowohl in der Umgebung als auch über den einzelnen Herden durchaus normal, d. h. sie war weder auffallend abgeflacht noch in die Länge gezogen. Stellenweise waren zwar die Papillen etwas flach, ohne aber eine Beziehung zu den krankhaften Herden erkennen zu lassen. Man hatte den Eindruck, als ob diese geringfügige Abflachung auf das Alter des Patienten zurückzuführen wäre.

Die Zone unmittelbar unter der Epidermis — das Stratum papillare — war frei von krankhaften Herden und auffallenden Veränderungen. Die einzelnen Herde, sehr ungleichmäßig und von sehr verschiedener Größe, waren in der unteren Hälfte der Cutis, im Stratum reticulare, lokalisiert. Bestimmte Beziehungen zu den Follikeln und

Schweißdrüsen waren nirgends nachweisbar. Die Anhangsgebilde der Epidermis ließen keine Veränderungen erkennen. In seitlicher Ausdehnung boten sehr oft Talgdrüsen der herdförmigen Ausbreitung Halt. Zwischen den einzelnen Herden, ebenso oberhalb und unterhalb derselben, zeigte das Gewebe im großen und ganzen normales Aussehen. Hier waren die elastischen Fasern zart und gewöhnlich, hatten glatte Umrisse und vergabelten und verästelten sich vollkommen gleichmäßig.

Bei stärkeren Vergrößerungen zeigte sich, daß die veränderten Bezirke fast ausschließlich von dem dunkelgefärbten elastischen Gewebe gebildet wurden, während das kollagene Gewebe, das sich dazwischen lagert, nur geringen Anteil hat. Das elastische Gewebe macht in den befallenen Gebieten den Eindruck, als ob es vermehrt und verdichtet wäre. Diese Massen sind bald mehr Bruchstücke von Fasern als Fasern selbst. Die Fasern liegen verworren durcheinander und haben vielfach unregelmäßige Konturen. Teilweise waren die Fasern verquollen und unförmig verdickt. Zerrissene Fasern wechseln mit zerknäulten und zu Klumpen geballten Fasern ab. Bröckel und Krümel von elastischen Fasern liegen wirr durcheinander und da und dort zerstreut. Dazwischen findet man aber auch noch gut erhaltene elastische Fasern. Die Herde lassen ein Flechtwerk von mitunter außerordentlich dicken, stark gewundenen Fasern erkennen. Die einzelnen Fasern sind nicht gleichmäßig dick, sondern zeigen stellenweise starke Anschwellungen. Besonders sieht man hier und da an ihren Enden keulenförmige Auftreibungen, die auch eine intensivere Färbung annehmen. Im Bereich der zerbröckelten Herde waren kaum größere Faseranteile zu finden und ihre sonst glatte Kontur war hier vielfach wellig. Die Veränderungen innerhalb der Herde waren so hochgradig, daß kaum mehr von regulärer Faserbildung die Rede sein konnte.

Auf die Färbbarkeit scheinen die Fasern in ihrem Verlaufe, nach der Intensität des Färbeerfolges zu schließen, verschieden anzusprechen. Dunkler gefärbte Stellen

wechseln mit helleren ab. An der Peripherie der Herde sieht man die gequollenen unregelmäßigen Fasern in normal aussehende Strecken übergehen. Hierbei kann der Uebergang bald ein plötzlicher, bald ein mehr allmählicher sein. In der weiteren Umgebung der Herde zeigen die elastischen Fasern nur geringe Vermehrung und Verdickung und weisen sonst keinerlei Umbildung auf. In das subkutane Gewebe setzen sich die Veränderungen nirgends fort. Die Herde haben auf den Schnitten annähernd eine länglich-ovale Form mit zur Oberfläche der Epidermis parallelem Längsdurchmesser. In anderen Schnitten lagen die veränderten elastischen Fasern regellos zerstreut und zeigten keineswegs das sonst herdförmige Auftreten der degenerativen Vorgänge. Die elastischen Fasern verlaufen dicht unterhalb des Papillarkörpers gleichmäßig horizontal und sind von gewöhnlicher Zartheit. Sie sind fast durchweg gut erhalten, normal ausgebildet und scharf konturiert. Von hier erstrecken sich dünne Ausläufer der Fasern nach der Epidermis hinauf.

Zwischen dem so veränderten elastischen Gewebe sind unförmige, dicke, nur schwach gefärbte Elemente zu zählen. Es ist dies das kollagene Gewebe. Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß auch das kollagene Gewebe im Gebiet der Herde ebenfalls nicht den gleichmäßigen Aufbau zeigt wie außerhalb, sondern die Kollagenfasern sind hier und da unregelmäßig und stärker gequollen. Das kollagene Gewebe zeigt neben einer auffallenden Kernarmut auch deutlich degenerative Erscheinungen. Man hat stellenweise den Eindruck, als ob es in Auflösung begriffen wäre. Auffallend war auch eine gewisse Kernarmut der Cutis. Gelegentlich konnte man Lymphocyten in perivasculärer Anordnung feststellen. Zwischendurch befanden sich Konkrementbildungen, die keine metachromatischen Veränderungen aufwiesen. Dicht unter der Epidermis verteilten sich pigmentführende Zellen, Chromatophoren in größerer Anzahl. Die Kerne der Fibroplasten machten den Eindruck einer im Ablauf begriffenen Degeneration. Es bestand eine Quellung und Schrumpfung der Kerne.

Einzelne Strukturen und Konfigurationen waren nicht mehr deutlich zu erkennen. Die gequollenen, schlecht tingierten Kerne wiederholten sich vielfach. Wanderzellen wurden gelegentlich angetroffen. Die Wanderzellen sahen aus wie zerfließend, sie waren teilweise völlig unscharf konturiert und zeigten eine schaumige Schwellung, was offenbar der Ausdruck einer bestehenden Degeneration war. Mastzellen waren dem Anschein nach vermehrt, ebenso die Pigmentzellen. Betrachtet man die Mastzellen und Chromatophoren als die Schuttaufnehmer des zerfallenden Gewebes, so ist ihr reichliches Vorhandensein an diesen Stellen leicht zu verstehen.

Veränderungen an den Gefäßen, auf die Marchesani und Wirz zum erstenmal aufmerksam machten, konnten in den vorliegenden Fällen von Prof. Dr. Rost in etwas anderer Art festgestellt werden. Die Arteriolen zeigten kernarme und aufgequollene Wandungen. Offenbar verfielen auch die Kapillaren der Degeneration, obwohl sie in ihren Zellen besser erhalten waren, als das umliegende betroffene Gewebe. Eine schaumige Schwellung der Kapillarendothelien ist gelegentlich angedeutet. Häufig trifft man sie dagegen bei den Fibroblasten des Bindegewebes. Stellenweise zeigen die Kapillarendothelien sogar in den Papillen eine Schwellung mit ins Lumen vorspringenden Kernen. Daneben sind wieder Kapillaren anzutreffen mit normalen Kernen, doch zeigen auch diese undeutliche Veränderungen. Im großen und ganzen hat man den Eindruck, daß auch die Gefäße durch den Prozeß in Mitleidenschaft gezogen sind. Auch in den Venenwandungen ließen sich vereinzelt gequollene Kerne feststellen.

Bei genauer Betrachtung mit Oelimmersion zeigte sich, daß schon der Papillarkörper Veränderungen aufwies, wenn sie auch hier durchweg leichteren Grades waren. waren. Man sah unregelmäßig auftretende, nur vereinzelte Fasern, was besonders deutlich im Elasticapräparat zur Geltung kam. Auch hier waren die elastischen Fasern etwas verklumpt.

Die Fettfärbung mit Sudan war, wie nicht anders er-

wartet, negativ. Neben den Talgdrüsen fanden sich im Gewebe Fettropfen, die aber offenbar bei der Herstellung der Präparate dahin gelangten, da eine brückenartige Verbindung zu den Talgdrüsen fast immer festzustellen war.

Der zweite Fall betraf eine 56 Jahre alte Hausfrau. Es fanden sich die typischen pseudoxanthomatösen Veränderungen am Halse, in beiden Achselhöhlen, in geringerem Grade in den Ellbeugen und ebenso in den Leistenbeugen. In der Achselhöhle bildete die Haut schlaffe, faltige Züge von gelblicher Farbe, die sich leicht von ihrer Unterfläche abheben ließen. Der histologische Befund entsprach auch hier dem Pseudoxanthoma elasticum und es erübrigt sich, nochmals eine eingehende Schilderung desselben zu geben. Die Veränderungen befanden sich hier in der Hauptsache im mittleren Teil des Stratum reticulare, während der Papillarkörper weit weniger befallen war, als im ersten Fall. Gelegentlich hatte man auch hier den Eindruck von Veränderungen an den Gefäßen, doch waren auch diese nicht so ausgesprochen. Das Gewebe hingegen war kernreicher. Mastzellen waren nicht so häufig vorhanden. Auch aufgequollene Kerne an den Kapillaren und geschrumpfte und gequollene Zellen waren lange nicht in dem Ausmaße wie im ersten Fall zu konstatieren.

In der Literatur sind vielfach Riesenzellen beschrieben. In den vorliegenden Fällen von Prof. Dr. Rost wurde nichts Derartiges gefunden. In allen Fällen konnten Kalkniederschläge festgestellt werden. Stark lichtbrechende schollige Substanzen stellten sich nach Kalkfärbung als verkalkte elastische Massen heraus. Ab und zu lagen Körnchen punktförmig und dicht beieinander oder auch regellos verstreut.

Ueber die Augenbefunde dieser Fälle siehe Krankengeschichten.

Sehr verschiedene Stellung nehmen die einzelnen Autoren zur Aetiologie und Pathogenese des Pseudoxanthoma elasticum. Darier, der über die Pathogenese keinerlei bestimmte Meinung äußert, zählt es, wie bereits erwähnt,

zu den Hautatrophien und stellt es neben die Atrophia cutis maculosa Jadassohns. V. Tannenheim glaubt in seinem speziellen Fall auf Grund der Arteriosklerose seines Patienten an arteriosklerotische Veränderungen und zieht, wie Dohi, eine Neubildung und Vermehrung der elastischen Fasern, die im Anschluß daran zur Degeneration kommen, in Betracht. Juliusberg hält es für echte Tumorbildung, deren Substrat elastische Fasern sind. Nach seiner Meinung kann man die Vorgänge nicht als degenerative Prozesse auffassen, ebensowenig wie einen rein kompensatorisch hypertrophischen Vorgang, da man bei diesen regellos angelegten Fasermassen kaum an eine erhöhte funktionelle Leistungsfähigkeit des elastischen Gewebes denken dürfte. Juliusberg schlägt in Analogie zu den Namen der aus anderen Geweben sich bildenden Geschwülsten hier die Bezeichnung Elastom vor. Milian und Lambert deuten das Pseudoxanthoma elasticum als Endzustand einer tertiären Syphilis, indem sie die Affektion als Ueberbleibsel entzündlicher Erscheinungen auffassen, für die als häufigste oder gar konstante Ursache die Lues zu betrachten ist. Caussade und Surmont vertreten ebenfalls die Ansicht, daß in ihrem Falle das Pseudoxanthoma elasticum mit der vorhandenen Syphilis in Zusammenhang stehe. Dagegen spricht aber die Anamnese in anderen Fällen, da eine Lues nur in den wenigsten Krankengeschichten angegeben wird. Zudam kann bei der Häufigkeit ihres Vorkommens eine Koinzität keine ausschlaggebende Rolie spielen.

Werther sieht in dem Leiden besonders auf Grund des familiären Auftreten eine kongenitale Dystrophie, die bei Störung des Körperchemismus in der Pubertätszeit entsteht. Diese Auffassung einer kongenitalen Dystrophie der Haut teilt auch Ohno aus folgenden Gründen: Kongenitale oder frühzeitige Entstehung in einigen Fällen, fast bestimmte Lokalisation, ganz chronischer Verlauf, keine sonstige Vergrößerung und Ausbreitung, keine subjektiven Symptome, keine Geschlechtsunterschiede, manchmal familiäres Auftreten, mikroskopisch gleichartige Verände-

rungen der elastischen Fasern der Cutis und manchmal auftretende Hautatrophie. Diese Auffassung hat eine gewisse Berechtigung, da außer Werther, von dessen Patienten zwei Geschwister die gleichen Hauterscheinungen haben sollen, noch andere Autoren den familiären Charakter hervorheben. So berichtet Gutmann in seinem Falle, daß zwei von drei Geschwistern die gleiche Hautaffektion zeigen. Ohno erwähnt ebenfalls einen Bruder seines Patienten mit gleichem Hautbefund. In dem Falle von Sasmoto litt die Schwester des Patienten an derselben Hautkrankheit. Sandmann berichtet des weiteren von der Schwester seiner an Pseudoxanthoma elasticum leidenden Patientin über das Vorhandensein gleichartiger Veränderungen. With berichtete von symmetrischen Pseudoxanthomen bei drei von sieben Geschwistern. Krantz berichtet von zwei Brüdern, bei denen sowohl die Augenhitergrundsveränderungen als auch die Hautveränderungen vorhanden waren. Marchesani und Wirz erwähnen eine Patientin, die bestimmt anzugeben weiß, daß ihre Schwester an Hals und Achseln die gleichen Veränderungen wie sie selbst aufgewiesen hat. Wurde das mehrfache Auftreten in der Familie auch nicht immer beobachtet, so kann doch allein schon aus den erwähnten Fällen auf eine Neigung zu familiärer Disposition geschlossen werden.

Throne und Gootman bemerken, daß in einem ihrer zwei Fälle die Eltern konsanguin (Cousin und Cousine) gewesen sind. Auf Grund dieser Tatsache haben sie die Blutsverwandtenehe als ursächlichen Faktor für die Krankheit in Betracht gezogen. Diesem Umstand kann man aber, wenn überhaupt, so höchstens ein begünstigendes Moment für die Entstehung der Krankheit zuschreiben, insofern, als man bei consanguinen Eltern eine noch nicht in Erscheinung getretene Disposition zu Pseudoxanthoma elasticum annehmen könnte, die dann erst beim Nachfahr zutage tritt.

Gutmann glaubt an eine intrauterine Anlage und wendet die Unnasche Definition der Naevi, als heredi-

tär veranlagte oder embryonal angelegte, zu verschiedenen Zeiten des Lebens sichtbar werdende und äußerst langsam sich entwickelnde, durch Farbe und Form der Oberfläche auffallende, umschriebene, kleinere Mißbildungen der Haut auf seinen Fall an. So betrachtet, will Gutmann neben seinem auch noch andere Fälle als Naevi ansprechen und das Pseudoxanthoma elasticum als einen Naevus elasticus bezeichnen.

Nach Friedmann, dem die Annahme einer kongenitalen Störung ebenfalls am meisten begründet erscheint, könnte man auch an eine angeborene Minderwertigkeit der Haut oder einzelner ihrer Systeme denken, was einer vorzeitigen Erschöpfbarkeit gleichkommt, und die dann besonders in Erscheinung tritt, wenn von ihren Funktionen stärkere Leistungen verlangt werden. Hierfür spräche die Lieblingslokalisation an Stellen, an denen das elastische Gewebe besonders beansprucht wird und mechanischen Insulten ausgesetzt erscheint, wie es ja die Beugefalten der Gelenke zweifellos sind.

In neuerer Zeit ist die Beurteilung der Pathogenese des Pseudoxanthoma elasticum mit der fast regelmäßig beobachteten Kombination mit Pigmentstreifenerkrankung des Augenhintergrundes in ein neues Licht getreten. Allein schon das wiederholte gleichzeitige Bestehen zweier an sich so seltener Erkrankungen läßt die Vermutung aufkommen, daß zwischen den beiden Affektionen irgendwelche Zusammenhänge bestehen müssen. Schon Grönblad, der die Kombination beider Erkrankungen als Erster beobachtete, äußerte die Ansicht: daß es sich wahrscheinlich um eine allgemeine Erkrankung der elastischen Substanz im Körper handele. Für die Hautveränderungen ist ja auf Grund der histologischen Untersuchungen zweifelsfrei nachgewiesen, daß der primäre Sitz der Veränderungen im elastischen Gewebe zu suchen ist. In Analogieschlüssen kann angenommen werden, daß sich in ähnlicher Weise, wie sich die Vorgänge in der Elastica der Haut abspielen, auch degenerative Prozesse in der Lamina elastica chorioideae zeigen. In der Haut sind es vor allem die

Stellen, an denen das elastische Gewebe einer erhöhten Beanspruchung unterworfen ist, die einer Veränderung unterliegen. Dies kommt ja namentlich für die Beugefläche der Gelenke in Frage, wo die Elastica die Aufgabe hat, die Haut bei der Beugung ohne Faltenbildung auf eine geringere Fläche anzupassen. Am Auge ist das elastische Gewebe des Bulbus gleichfalls bestimmten Spannungen ausgesetzt, die sich an der Eintrittsstelle des Sehnerven in besonderer Weise gestalten. Hier wie dort taucht die Frage auf, ob nicht die besondere Beanspruchung des elastischen Gewebes bei der Entstehung der krankhaften Veränderungen eine gewisse Rolle spielt. Jedenfalls spricht die Lokalisation dafür, daß die gesteigerte Inanspruchnahme des elastischen Gewebes den Prozeß fördert. Das Vorhandensein der Elastica-Veränderungen an zwei so verschiedenen Organen wie Auge und Haut läßt die Deutung des Leidens als einer Systemerkrankung nicht ungerechtfertigt erscheinen. Diese Auffassung hat schon Grönblad vertreten. Handelt es sich tatsächlich um eine Systemerkrankung, dann liegt die Vermutung nahe, daß auch andere Organe diesen krankhaften Veränderungen unterworfen sind. In diesem Zusammenhang mag noch einmal der Fall Balzers erwähnt werden, bei dessen Sektion — es ist dies bisher der einzige, der seziert wurde — auf dem Endocard mehrere blaßgelbe Flecke festgestellt wurden.

Differentialdiagnostisch gilt es mitunter, die senile Degeneration der Haut auszuschließen. Dies kann vor allem dann von Wichtigkeit sein, wenn das elastische Gewebe nicht in den charakteristischen, einzeln stehenden Herden erkrankt ist, sondern im Gegenteil sich die Veränderungen wahllos zerstreut und ganz diffus bis in die Subcutis hinein erstrecken. Hier jedoch steht im Vordergrund des klinischen Bildes der hochgradige Schwund des kollagenen Gewebes. Es finden sich in der senilen Haut vor allen Dingen Degenerationsprodukte des kollagenen Gewebes in der obersten Schicht der Cutis. Die kollagenen Fasern zerfallen hier ähnlich wie die elasti-

schen in einzelne Schollen und Körner wechselnder Größe, oder schwellen zu plumpen Massen an und fallen besonders durch ihre Avidität zu basischen Farbstoffen auf. Die Veränderungen beschränken sich bei der senilen Haut in der Hauptsache auf das obere Drittel, während die unteren Schichten der Cutis nur in weit schwächerem Maße an der Degeneration teilnehmen. Die Degeneration betrifft hier aber auch die elastischen Fasern, die ein verworrenes, aus Fasern und Klumpen bestehendes Netzwerk bilden, sodaß die Unterscheidung gegenüber Pseudoxanthoma elasticum recht schwierig werden kann. Es ist aber hervorzuheben, daß sich erst im Anschluß an die Veränderungen des kollagenen Gewebes die Veränderungen der elastischen Substanz einstellen. Der Vorgang des Prozesses steht also in seinem Entwicklungsgang dem beim Pseudoxanthoma elasticum beobachteten Verlauf gegensätzlich gegenüber. Ferner ist für die senile Degeneration hervorzuheben, daß eine klinisch erkennbare Abnahme des Volumens, aber keine Zunahme festzustellen ist. Die Volumabnahme ergibt sich namentlich in einer Verdünnung der Cutis, Abflachung oder gar vollkommenem Verschwinden der Papillen kund. Bei der senilen Degeneration ist die Ausbreitung der Krankheit diffus am ganzen Körper, während das Pseudoxanthoma elasticum bestimmte, ganz umschriebene Bezirke bevorzugt. Zudem treten die stärksten Degenerationserscheinungen an Stellen auf, die äußeren Schädlichkeiten stark ausgesetzt sind. Hier kann man mit großer Wahrscheinlichkeit annehmen, daß neben dem Alter die Einwirkung von Witterungseinflüssen eine besondere Rolle spielt. Alles Momente, die beim Pseudoxanthoma elasticum, das schon in jungen Jahren, ja sogar kongenital, auftreten kann, und vorwiegend an bedeckten Körperstellen gefunden wird, nicht in Frage kommen.

Als zweites kommt differentialdiagnostisch noch das Colloidmilium in Frage. Dieses pflegt an unbedeckten Körperstellen zu sitzen, vor allem im Gesicht, bisweilen auch auf dem Handrücken und den Oberarmen. Es be-

steht fast immer ein geringes Jucken, was bei Pseudoxanthoma elasticum nur höchst selten gefunden wird. Die Lokalisation des Colloidmilium ist in den oberen Cutisschichten bis in den Papillarkörper, während die subepitheliale Grenzschicht frei bleibt. Es handelt sich hier tatsächlich um die Bildung einer kolloiden Substanz, die sich unmittelbar unter dem Papillarkörper entwickelt und die Epidermis durchdringen kann. Der Prozeß drängt hier von unten nach der Oberfläche zu und wird durch die sich darunter entwickelnde Epithelproliferation geradezu abgestoßen. Der Inhalt derartiger Knötchen kann sogar nach Eröffnung, indem man die Hautdecke ablöst, durch seitlichen Druck als hellgelbe, durchschimmernde, gallertartige Masse ausgepreßt werden. Durch Bindegewebsfärbung läßt sich feststellen, daß hier die Veränderungen vom kollagenen Gewebe allein und nur in viel selteneren Fällen vom elastischen Gewebe ausgehen. Mindestens sind aber die Veränderungen des kollagenen Gewebes ebenso hochgradig, wie die des elastischen, man ist sogar versucht, mit Sicherheit anzunehmen, daß der Ausgangspunkt der Erkrankung das kollagene Gewebe ist.

Was die Therapie betrifft, so ist eine solche bei ausgedehnten pseudoxanthomatösen Veränderungen vollkommen machtlos, weil vor allem die große Anzahl der einzelnen Herde ihre Entfernung auch mit dem Thermokauter unmöglich macht. Eine Therapie käme ja auch nur aus ästhetischen Gründen in Frage. Bei kleineren Herden oder in einzelnen Gruppen stehenden Effloreszenzen, die sich an sichtbaren Stellen, z. B. am Halse befinden, und daher entstellend wirken, kann eine Exzision als bestes Mittel vorgenommen werden.

Krankengeschichten.

Br., Joseph, 48 Jahre.

Augenbefund: Patient wurde 1906 vom Militär wegen Blutung im rechten Auge entlassen, die nach Erkältung (Schüttelfrost) auftrat und zu plötzlichem schlechtem Sehen führte. Das Sehen blieb schlecht; im Laufe der Jahre vielleicht langsame Besserung.

Patient war im übrigen nie krank. Links vor einem Jahr Stechen, Sandgefühl. Vor beiden Augen gelegentlich Flämmchen und Nebel. Links Anfang August 1929 langsame Verschlechterung; konnte schließlich nicht mehr arbeiten, sah alles schief. Daß die Störung rechts sei, erscheint dem Patienten nicht erklärlich. Rechts allerdings ebenfalls schlechtes Sehen. Patient ging erst Mitte August 1921 zum Arzt, der ihn in die Klinik wies.

Visus 1921: rechts 6/15 + 1,0 = 6/6
links 6/6 + 0,5 angen.

Befund: Aeußeres Auge beiderseits reizfrei, brechende Medien o. B.

22. XII. 1921 *Poliklinischer Befund*, aufgenommen von Geheimrat Axenfeld: rechte Papille und Netzhautgefäße beiderseits ohne jede Veränderung, von normaler Farbe. Die Papillen sind auf beiden Seiten relativ rötlich, aber innerhalb der physiologischen Grenze. Bei der Klarheit des Gewebes und der Deutlichkeit aller Konturen ist das keineswegs als Ausdruck einer Hyperämie anzusehen. Die Netzhautgefäße sind auch in ihrem weiteren Verlauf frei von irgendwelchen Veränderungen, wie sie nach einer schweren albuminurischen oder sonstigen Retinitis erwartet werden müßten, wenn eine solche mit Hinterlassung derartiger Flecken bestanden hätte. Das Verhalten der Papillen und der Netzhaut spricht offenbar dafür, daß die gesamten Veränderungen einen ganz indolenten Charakter von langsamer Entwicklung besitzen.

Es handelt sich auf beiden Augen um den typischen Befund der Retinaveränderungen mit angioiden Streifen, bei dem man hauptsächlich dreierlei ungefähr in der Schicht des Pigmentepithels gelegene Veränderungen feststellen kann. Es macht das zum Teil im allgemeinen den Eindruck, als ob das Pigment sich lockert und zwischen den helleren Stellen wiederum sich etwas zusammenzieht. Auf der anderen Seite aber hat man doch den Eindruck, daß es sich hier nicht einfach um Pigmentepithelveränderungen handelt, sondern auch um Einlagerungen dicht vor dieser Schicht, einerseits deshalb, weil von den hellen Stellen bis zu wirklich weißlichen, ziellos eingelagerten Flecken und von da bis zu konfluierenden, größeren, weißglänzenden, mehrstrahligen Figuren alle Uebergänge bestehen, und weil andererseits die zelligen kleinen Stellen einen ebensolchen Uebergang zeigen zu den ausgesprochen angioiden Streifen, indem sie sich nämlich zum Teil in kleinen unregelmäßigen Reihen und unregelmäßigen Figuren anordnen und

in der Umgebung der Papille sich dann zu den charakteristischen Figuren anordnen. Es handelt sich also jedenfalls um retinale Veränderungen der äußersten Schichten.

Die angioiden Streifen zeigen vielfach den bekannten unregelmäßigen Verzweigungstyp wie vertrocknete Reiser mit unregelmäßigen Konturen, abwechselnd schiefergrau und dann wieder rötlich gefärbt. Besonders umfangreich waren Perforationen im Umkreis der Papille, zu sinusartigen Figuren zusammentretend.

Irgendeine Mündung in Gefäße ist nirgends nachzuweisen. Man kann hier vielfach erkennen, wie kürzere derartige Figuren sich ganz unvermittelt und blind endigend gebildet haben und jedenfalls nicht die ganze Zeichnung von irgend einer einheitlichen Stelle ausgeht.

Rechts reichen die feinen fleckigen Veränderungen weit peripher besonders nach außen, links beschränken sie sich einstweilen auf die Gegend des hinteren Augenabschnittes. Die ausgesprochen weißen Figuren liegen hauptsächlich paramaculär. Auch sie sind zum Teil feinstreifig und verzweigt, wenn auch nicht so irregulär zackig wie die angioiden dunklen Streifen.

Visus: rechts o. Gl. 6/15 + 1,0 = 6/6.
links o. Gl. 6/6 + 0,5 = 6/6.

Demnach handelt es sich um angeborene sogenannte „angioide Streifenbildung" der Netzhaut und nicht um Folgezustände einer früheren Retinitis.

8. IX. 1931: Befund unverändert. Blutung verbreitert.

17. IX. 31: Hämorrhagie durchsichtiger, temporal Auflockerung, zentrales freies Feld größer.

8. X. 1931: Rechts: der Fundus ist mäßig allgemein pigmentiert, die Papille zeigt temporal einen schmalen Konus, die Grenzen sind verwaschen, insbesondere nasal. Hier tritt eine sichelförmige leicht pigmentierte Stelle hervor (grau). Direkt anschließend daran eine weiße Kreuzfigur, von der zwei Strahlen die Papille nach oben und unten umfassen. Die Kreuzungsstelle selbst ist von einem weißen Fleck ausgefüllt. Die Figur zeigt die Farbe der Sklera. Nasal unterhalb dieser Figur finden sich, wie überhaupt an mehreren Stellen des Fundus, Verschiebungen im Pigment. Hier liegt auch ein graugelber Herd von unscharfer Begrenzung, der in die gewöhnliche Täfelung des Fundus allmählich übergeht. Die Macula zeigt einen runden, prominenten, graugelben Flecken, dessen Größe etwa drei Papillenflächen entspricht. Umrahmt ist dieser Fleck von einem roten Hof, der nur nach der Papillenseite etwa einfünftel des Kreisbogens geöffnet ist (Hämorrhagie). Ganz ähnliche Figuren in Farbe und Zeichnung wie die Kreuzfiguren an der Papille finden sich verstreut im Hintergrund; meist sind sie aber sehr viel zarter. Sie liegen zum Teil unterhalb der Macula, teils zwischen ihr und der Papille. Peripher zeigt der Hintergrund nichts Auffälliges außer einigen feinen Pigmentverschiebungen.

Nasal von der Papille zwischen Art. nasalis inferior und superior verlaufen schräg teils dünnere, teils dickere strangartige Gebilde von grauer bis rotbrauner Farbe, die sich verästeln und zuerst an Gefäße erinnern. Die Verästelungen gehen aber nach vor- und rückwärts, während sich die Gefäße nur in einer Richtung teilen. Ein Zusammenhang zwischen diesen Gebilden und dem Gefäßnetz kann nicht gefunden werden.

Links: Die Papille ist von normaler Farbe, der Rand nasal etwas verwaschen. Die Gefäße sind von normaler Dicke, sie gehen eben über die Papillengrenze hinweg. Von der Papille ausgehend nach temporal ist die Farbe des Hintergrundes grau bis weißlich und geht allmählich in einen großen weißlichen Herd über, der sich in der Ausdehnung von drei Papillenflächen vertikal in der Maculagegend erstreckt. Die Blutgefäße gehen über diesen Herd weg. Er selbst ist von bräunlichen Streifen durchzogen und zeigt im Bereich der Macula selbst einen grünlich schimmernden Fleck von Maculagröße. Außen herum und zum Teil in dieses Gebiet hineinragend finden sich unregelmäßig, aber ziemlich stark begrenzte, verschieden geformte Figuren von grauroter Farbe.

Dazwischen scheint die normale rote Farbe des Fundus in Streifen wieder durch. Auch auf dieser Seite (links) liegen zwischen Macula und Papille schwarzbräunliche Stränge von wechselndem Durchmesser. Auch ober- und unterhalb der Papille finden sich derartige Gebilde, die — wie auf der rechten Seite — „angioid" geformt sind. Etwa zwei Papillendurchmesser hoch über der Papille ist ein grauschwarzer Herd zu sehen, in dessen Zentrum ein leuchtend weißer, runder Herd hervortritt. (Drusen der Glaslamelle, Durchscheinen der Sklera?)

15. I. 1932: Fundus rechts:

Der temporal von der Papille gelegene Herd erscheint heute größer, nach allen Seiten etwas mehr ausgedehnt. Die innerhalb der Hufeisenform von Veränderungen frei gewesene Stelle ist heute auch mit weißen und schwarzen Flecken ausgefüllt. Die haarförmige weiße Figur zwischen Papille und sogenanntem Herd hat längere Strahlen bekommen. Nasal von der Papille scheint der Herd nicht größer geworden zu sein. Nach unten von dem temporal gelegenen weißen Herd ist ein neues, verändertes kleines Gebiet.

Links: Hier hat sich die temporal gelegene J-förmige Figur nach unten und zur Papille hin ausgedehnt. Außerdem ist der kleine weiße, perlartige Herd nasal oben jetzt von einem kleinen schwarzen Hof umgeben.

Hautbefund: 17. XI. 1931.

Anamnese: Der Patient, ein 48 Jahre alter Erdarbeiter, gibt an, daß in seiner Familie keinerlei Krankheiten oder Konstitutionsanomalien bekannt sind. Patient selbst war nie ernstlich krank.

Die Hautveränderungen am Halse beobachtete er zum erstenmal im Jahre 1908 als kleine gelbe Flecken in der Haut, die an Zahl in den nächsten Jahren zunahmen. Keinerlei Beschwerden. Vor sechs Monaten entstanden an der rechten Halsseite mehrere rote, entzündete, umschriebene Hautveränderungen, die sehr heftig juckten. Auf Salbenbehandlung keine Besserung. Vor drei Monaten bemerkte Patient Sehstörungen und Brennen in den Augen. Deshalb Eintritt in die Augenklinik, die ihn zur Begutachtung des Hautleidens der Hautklinik überwies.

Befund: kräftig gebauter Mann in gutem Ernährungszustand. Die Haut zeigt am Hals, an der vorderen Halsseite, nach hinten bis zur hinteren Begrenzung des Sternocleidomastoideus, nach unten bis 1 Fingerbreit oberhalb der Clavicula, nach oben bis 2 Finger breit unterhalb des Mandibularrandes sich ausdehnend zahlreiche Einlagerungen von runder und streifenförmiger Gestalt, zum Teil in netzförmiger Anordnung. Diese Einlagerungen überragen das Hautniveau mäßig und sind von weicher Konsistenz. Sie haben einen leicht gelblichen Farbton, der besonders deutlich hervortritt bei Anspannung der Haut und unter Glasspateldruck. Neben diesen Einlagerungen finden sich vereinzelt narbige Einsenkungen, ferner erweiterte Follikelbildungen ohne entzündliche Umgebung, auf der rechten Seite stärker als auf der linken. Ferner sieht man auf der rechten Halsseite drei Gruppen von über erbsgroßen blauroten Knoten, aus denen sich auf Druck Eiter entleert.

Am Kinn bestehen mehrere akneiforme, blaurot verfärbte Efflorescenzen. Im Nacken zeigt sich eine Andeutung einer Cutis rhomboidalis. Außerdem bestehen zahlreiche Narben von punkt- und streifenförmiger Gestalt (angeblich nach Furunkeln).

Blutdruck: 110/80 mm Hg. Alkalireserve 55,7 %. Cholesterin 112 mg %, Blutzucker 90 mg %, Diastase 152 mg.

Blutbild:

Leukocyten 7800,
Erythrocyten 4,6 Millionen,
Hämoglobin 105 %.
2 % Eosinophile,
3 % Stabkernige,
80 % Segmentkernige,
14 % Lymphocyten,
1 % große Monocyten.

Histologischer Befund: siehe oben.

B., Katharina, 56 Jahre.

Augenbefund:

16. VII. 1918: in der Familie keine Augenleiden. Linkes Auge vor 10 Jahren durch Schlag verletzt worden. Rechtes Auge vor drei Tagen dasselbe. (Patientin bekam beide Male einen Schlag mit der Hand von ihrem Manne). Kann nicht lesen, sieht schwarze Flecke.

Visus: rechts Finger 4 m,

links: Finger 1 m +,0 Finger 2 m.

29. VII. 1918: *Befund:* von Geheimrat Axenfeld:

Beiderseits Papille und Gefäßsystem der Retina nicht nachweisbar verändert. Im Umkreis der Papille breite unregelmäßig begrenzte zackige Zone, in welcher das Pigmentepithel geschwunden und außerdem eine mäßige Sklerose von Aderhautgefäßen sichtbar ist. Der übrige Augenhintergrund zeigt in großer Ausdehnung eine stärkere, feinere Körnelung, untermischt mit hellen Stellen, das Ganze aber nicht so, daß im umgekehrten Bilde etwa eine grobschlägige Zeichnung auffiele. Die hellere Tönung ist außerdem sicherlich nur zum Teil auf Entfärbung des Pigments zurückzuführen. Sie beruht vielfach wohl auf einer helleren Einlagerung in die äußere Retinalschicht und hat auch nicht die Form der Drusenbildung, sondern stellt mehr graue und auch etwas mehr verwaschene größere Fleckchen dar, welche hie und da zu etwas größeren, aber immer nur wenig leuchtenden Plaques zusammenfließen.

Links sind an der Macula lueta zentral außerdem stärkere, schwartig grünliche Retinaveränderungen von offenbar narbigem Charakter mit etwas Pigment untermischt. Rechts ist an gleicher Stelle eine frische Blutung gewesen, die nach ihrer verdeckten Farbe in die äußeren Schichten zu verlegen sein dürfte. Ebenso wie andere kleinere und größere, aber eigentümlich verwaschene Hämorrhagien, die sich hier und da noch an anderen Stellen finden, ganz besonders nicht weit unterhalb der Papille (umgekehrtes Bild).

Der ganze Befund macht den Eindruck einer eigenartigen „Retinitis externa" und wird charakteristisch durch das Vorhandensein ausgedehnter angioider Pigmentstreifen, die alle Eigenheiten dieses Krankheitsbildes in typischer Weise erkennen lassen. Infolge der scheckigen Gesamtzeichnung des Augenintergrundes fallen sie im umgekehrten Bilde nicht überall stark auf, sind aber bei starker optischer Einstellung auch mit dieser Methode erkennbar, und zwar besonders auf dem linken Auge beim Blick nach außen, wo sie konzentriert zur Papille ein ganzes System von verzweigten und anastomosierenden feinen kleinen Linien bilden. Bei genauer Betrachtung sieht man aber außerdem auch radiär auf die Papille zu treibende derartige Figuren, die vielfach ganz wie Gefäße ineinander münden, sich vereinigen, dann aber am Rande der peripapillären Pigmentdegeneration oder schon vor demselben aufhören und zu den Retinagefäßen irgendwelche direkte Be-

ziehungen nicht erkennen lassen. Sie haben im aufrechten Bild dann die bekannte unregelmäßige, knittrige, varicöse Form und lassen wieder abwechselnd rötliche Farbe und dann die bekannte mattgraue schwärzliche erkennen. Hier und da erscheinen auch wieder Bruchstücke ineinander angeordnet. Bei genauer Besichtigung reichen sie in diesem Falle weit peripher und das Ganze stellt einen fortgeschrittenen Grad dieser besonderen Retinitis externa vor.

Wie weit das jetzige Trauma auf die Hämorrhagien bei diesem Befunde im rechten Auge eingewirkt hat, läßt sich nicht bestimmt sagen; jedenfalls kann es dazu beigetragen haben, wenn auch Blutungen für sich bei dieser Veränderung nichts Außergewöhnliches sind.

24. III. 1932: Beide Augen sind äußerlich reizfrei. Die brechenden Medien zeigen keine Besonderheiten. Pupillen sind mittelweit und reagieren prompt auf Lichteinfall und bei Konvergenz. Am Augenhintergrund bestehen beiderseits ausgedehnte Pigmentverschiebungen, die insgesamt ein scheckiges Bild des Augenhintergrundes hervorrufen. Papillen und Gefäßsystem zeigen beiderseits keine nachweisbaren Veränderungen. Es finden sich innerhalb der bestehenden Fundusveränderungen vielfach angioide Streifenbildungen, die allerdings bei dem geschilderten Gesamtbefund nicht gerade sehr deutlich hervortreten.

Die Sehschärfe ist beiderseits stark herabgesetzt gegen die Norm. Sie beträgt

	rechts	links
ohne Gläser	1/24. z. T.	3/36
mit Gläser + 3,0 spärisch-komb. + 2,0 Zyl. 105 Gr.	= 1/12	
links mit 3,0 sphärisch		= 1/10

In der Nähe wird mit entsprechendem Altersglas beiderseits nur gröberen Druck (Nieden 8) gelesen. Nahpunkt beiderseits in 12 cm Entfernung.

Es handelt sich insgesamt um einen retinitischen Prozeß auf beiden Augen und um die erwähnten Streifenbildungen am Fundus. Es besteht außerdem beiderseits Hyperopie, rechts mit Astigmatismus.

Hautbefund: 3. März 1932.

Anamnese: Ueber die Familie weiß die Patientin, eine 56 Jahre alte Hausfrau, nichts Besonderes anzugeben.

Patientin selber war früher angeblich stets gesund gewesen. Sie machte sechs Geburten durch, drei Kinder leben und sind angeblich gesund. — Die Menopause trat seit einem Jahr ein; bis dahin waren die Menses stets regelmäßig.

Das jetzige Leiden begann vor zwei Jahren mit Jucken am ganzen Körper. Das Jucken war unabhängig von der Tageszeit. Die Patientin selbst bringt ihr Leiden mit dem Klimakterium in Zusammenhang, zunächst wurde keine Behandlung unternommen. Vor 4 Wochen suchte

Patientin die Ambulanz auf. Die durchgeführte Mitigalkur blieb ohne Erfolg. Deshalb erfolgte am 3. März 1932 Aufnahme in die Hautklinik.

Befund: Mittelgroße Frau von kräftiger Statur. Fettpolster reichlich vorhanden, außerdem ein Hängebauch. Innere Organe ohne nachweisbaren pathologischen Befund.

Hautbefund: Es finden sich überall mehr oder weniger große Kratzeffekte. Die Kratzeffekte sind zum Teil mit Blutkrusten besetzt, zum Teil mit feinen Narben abgeheilt. Diagnose: Prurigo.

Die Haut ist eigentümlich myxomatös verändert, besonders am Hals und an den Achseln. Am Hals, in beiden Achselhöhlen, von hier bis auf die Brust reichend, und in geringem Grade in beiden Ellbeugen finden sich streifenförmige gelbliche, weiche Flecke. Die Haut in den Achselhöhlen zeigt auf den ersten Blick schlaffe Faltenstränge und läßt sich mit Leichtigkeit von der Unterfläche abheben; in beiden Leistenbeugen finden sich ebenfalls noch typische Pseudoxanthomherde. Der Bauch ist frei. An beiden oberen Augenlidern befinden sich flache gelbe Platten (Xanthoma palpebrarum). Am rechten Oberschenkel hat die Patientin daumendicke Krampfadern. Die Untersuchung der Drüsen und des Zentralnervensystems ergab keinen pathologischen Befund.

Blutdruck: 180/100 mm Hg. Calcium 9,2 mg %. Kalium 23,0 mg %, Blutzucker 93 mg.

Histologischer Befund siehe oben.

O. Hedi, 19 Jahre.

Auf beiden Augen bei noch erhaltener normaler Sehschärfe ausgesprochene angioide Streifenbildung (Befund 18. Oktober 1932, Professor Wegner).

Hautbefund. 17. Oktober 1932.

Anamnese: Seit dem 12. Lebensjahr hat die jetzt 19 Jahre alte Patientin angeblich gelbe Flecke am Hals. Seit einigen Wochen wurden dieselben stärker. Menses o. B. Keine sonstigen Beschwerden.

Befund: Am Halse rechts und links hirsekorngroße gelbliche Flecke. Vom Jugulum seitlich aufwärts bis hinter Sternocleidomastoideus und bis unter das Kinn ist die Haut mit den oben beschriebenen Veränderungen durchsetzt. Am stärksten finden sich die Veränderungen am Halse beiderseits etwas unterhalb der Kieferwinkel.

Zum Schluß der Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Rost, Direktor der Universitäts-Hautklinik Freiburg i. Br., für die Ueberlassung des interessanten Stoffes und die weitgehende Unterstützung bei Deutung der histologischen Präparate vielmals zu danken.

Mein Dank gehört ebenfalls Herrn Professor Wegner, Universitäts-Augenklinik Freiburg i. Br. für die Ueberlassung der Krankengeschichten.

Literatur-Verzeichnis.

Ärzt: Arch. f. Dermat. 118, 465, 1913.
Balzer: Arch. de Physiol. 4. 65. 1884.
Bloch: Korrespondenzblatt für Schweizer Aerzte, 1914, 49.
Bodin: Ann. de Dermat. 1. 1073, 1900.
Bosellini: Arch. f. Dermat. 95, 3, 1909.
Chauffard: Bull. de la Soc. med. des Hôp. de Paris, S. 412, 1889.
Caussade et *Surmont:* Bull. et mém. de la soc. méd. des hôle de Paris. Jg. 39, Nr. 26, 1163, Nr. 28, 1333, 1923.
Darier: Arch. f. Dermat. 84, 179, 1907.
Dohi, Shoji: Jap. J. of Dermat. 28, Nr. 10, 13, 1928.
Dübendorfer: Proc. roy. Soc. med. 23, 1041, 1930.
Freudenthal: Arch. f. Dermat. 147, 228, 1924.
Friedmann: Arch. f. Dermat. 134, 151, 1921.
Gans: Histologie der Hautkrankheiten.
Grönblad: Acta ophthalm. Bd. 7, 329, 1929.
Gutmann: Arch. f. Dermat. 75, 317, 1905.
Hallopo und *Lafitte:* Ann. de Dermat. 4, 595, 1903.
Hirose, Toyoji: Jap. J. of Dermat. 28, Nr. 11 u. **20**, 1928.
Jadassohn: Korrespondenzblatt f. Schweizer Aerzte, Nr. 21, 1909.
Jamieson: Arch. of Dermatol. 12, Nr. 1, 142, 1925.
Juliusberg: Arch. f. Dermat. 61, 175, 1902.
— Arch. f. Dermat. 84, 301, 1907.
Kaufmann, Wolf: Dermat. Zeitschr. Bd. 37, H. 4, 193, 1922.
Krantz: Dermat. Wschr. Bd. 94, Nr. 7, 233, 1932.
Little: British Journ. of Dermatol. 1908.
Marchesani und *Wirz:* Arch. f. Augenheilk. Bd. 104, 522, 1931.
Matsumato: Jap. Journ. of Dermat. Bd. 23, Nr. 155, 1923.
Milian: Bull. des sciendes de la soc. franç. de dermat. et syphil. 25, 248, 1914.
Milian et *Lambert:* Bull. de la soc. franç. de dermat. Jg. 33, Nr. 7, 446, 1926.
Mito: Japanische Zeitschr. f. Dermat. u. Urol. Nr. 2, 1920.
Ohno, Tagesi: Arch. f. Dermat. 149, 420, 1925.
— Jap. Journ. of Dermat. 23 Nr. 4 u. 15, 1923.

Pincus: Dermat. Wschr. 60, 383, 1915.
Saenz, Braulio: Bol. Soc. cub. Dermat. 1, 100, 1929.
Saenz, Orduna: Bol. Soc. cub. Dermat. 1, 286, 1929.
Sakurane: Jap. J. of Dermat. 28, 10, 1928.
Sandmann: Acta dermato-venereol. 3, 448, 1932.
Sasamoto: Japanische Zeitschr. f. Dermat. 21, 3, 1921.
Tannenheim: Wiener klin. Wschr. 42, 1901.
Thron u. *Gootmann:* Urol. a. cut. review. 26, 275, 1922.
— Arch. of Dermat. 4, 419, 1921.
Watrin et *Crehange:* Bull. de la Soc. franç. de dermatol. Jg. 34, Nr. 3, C 39, 1927.
Weidmann: Arch. of dermatol. Bd. 13, Nr. 3, 448, 1926.
Welti: Arch. f. Dermat. 69, 23, 1904.
With: Dermat. Zeitschr. 31, 42, 1920.
Wolf: Arch. f. Dermat. 122, 17, 1918.

Lebenslauf.

Am 7. Dezember 1903 wurde ich in Kirchzarten bei Freiburg i. Br. als Sohn des praktischen Arztes Albert Eckert und seiner Ehefrau, Bertha geb. Stadtler, geboren. Nach Absolvierung der vier unteren Volksschulklassen in Kirchzarten bestand ich im Herbst 1914 die Aufnahmeprüfung in Sexta des Bertholds-Gymnasium in Freiburg i. Br.; am 13. März 1923 erhielt ich das Reifezeugnis des Gymnasiums. Ich immatrikulierte mich im Sommersemester 1923 an der Albert Ludwigs-Universität in Freiburg als Studierender der Volkswirtschaft. Im Wintersremester 1927/28 sattelte ich auf Medizin um.

Frühjahr 1930 bestand ich die medizinische Vorprüfung in Freiburg und verbrachte hier auch meine übrigen klinischen Semester.

Am 3. Juli 1933 legte ich mein Staatsexamen in Freiburg i. Br. ab.

Die ersten 5 Monate meines Praktischen Jahres verbrachte ich im Städt. Krankenhaus Altona auf der Inneren Abteilung, ging dann auf die I. Innere Abteilung des Krankenhauses Moabit Berlin, wo ich das Praktische Jahr am 31. Juli 1934 beendete und dann als Hilfsarzt auf die II. Innere Abteilung übernommen wurde.